FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909 — N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue le Mercredi 24 Novembre 1909, à 1 heure

Hémispasme Congénital

de la Lèvre inférieure

(Malformation congénitale)

PAR

A. CHEDEVILLE

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX

Médaille de Bronze de l'Assistance Publique

Président : M. DEJERINE, Professeur.

Juges : MM. BRISSAUD, professeur.
GAUCHER, professeur.
MULON, agrégé.

PARIS
H. CHACORNAC, ÉDITEUR
9, Rue de l'Eperon, 9

1909

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	BRISSAUD DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM DIEULAFOY DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	PINARD BAR RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM.

AUVRAY	CUNÉO	LAUNOIS	NOBÉCOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECÈNE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BESANÇON Fern.	DUVAL Pierre	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LŒPER	RENON
BROCA André	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET André	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBÉ Marcel	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. le Docteur MONOD

M. le Docteur ARROU.

Hôpital Saint-Antoine 1902-1903

Externat :

M. le Docteur CUNÉO

M. le Docteur ROBINEAU.

Hôpital de la Pitié 1904-1905

M. le Docteur MONOD

M. le Docteur LAUNAY.

M. le Docteur LEJARS.

Hôpital Saint-Antoine 1905-1906

M. le Docteur JEANSELME

Hôpital Tenon 1906-1907

M. le Docteur MACAIGNE

M. le Docteur BERGÉ.

Hôpital Lariboissière 1907-1908

M. le Docteur GALLIARD

Hôpital Lariboisière 1908-1909

M. le Docteur VARIOT

Hospice des Enfants-Assistés 1909

Accouchement :

M. le Docteur DOLÉRIS

M. le Docteur FUNCK-BRENTANO,

Maternité de l'Hôpital Saint-Antoine.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DÉJERINE

Membre de l'Académie de Médecine.

Médecin de La Salpêtrière.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Hommage de respectueuse reconnaissance

INTRODUCTION

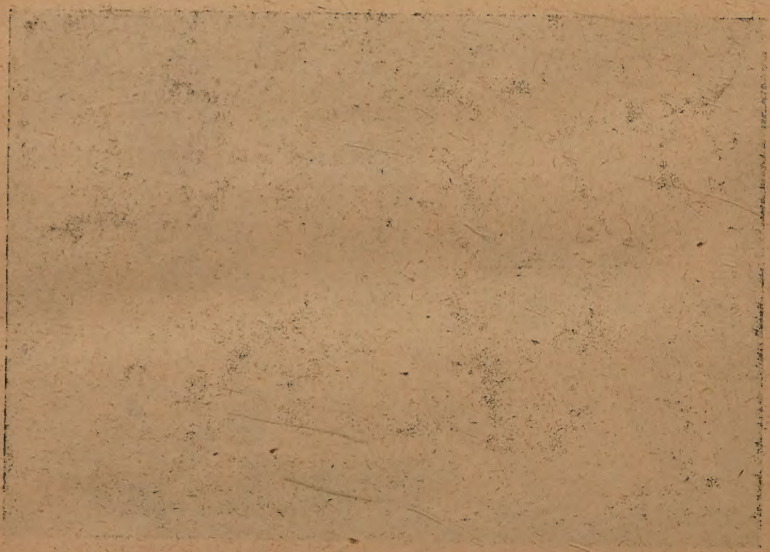
Le 18 décembre 1908, MM. les Drs. Variot et Bonniot présentaient à la Société Médicale des Hôpitaux, les observations de deux enfants, qui dans certains mouvements de la bouche présentaient un trouble de contraction de la lèvre inférieure, trouble que MM. Variot et Bonniot désignaient du nom d'Hémispasme congénital de la lèvre inférieure. Deux cas nouveaux en janvier, et deux en février furent présentés par les mêmes auteurs à la Société Médicale des Hôpitaux et à la Société de Pédiatrie. Depuis notre entrée dans le service, au 15 mai, nous avons eu l'occasion de voir trois enfants atteints de ce trouble. Nous fîmes des recherches sur ce sujet dans la littérature médicale, mais elles furent aussi infructueuses que celles faites auparavant par les auteurs des diverses communications. Nous avons donc pensé qu'il y aurait intérêt à grouper ces divers cas et c'est ce qui nous a déterminé, sur les conseils de M. Variot, d'en faire le sujet de notre thèse inaugurale.

Nous prions M. le Dr VARIOT de bien vouloir accepter l'hommage de notre profonde reconnaissance pour tout ce qu'il nous a appris pendant le temps que nous avons passé dans son service et pour les indications qu'il nous a données pour la rédaction de ce travail.

Que M. le Dr BONNIOT, chef du laboratoire de radiologie de l'Hôpital Broussais, auprès de qui nous avons toujours trouvé un accueil fort aimable et qui nous a aidé de ses conseils, veuille bien recevoir ici l'expression de notre vive gratitude.

M. le Professeur DÉJERINE a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse, nous lui adressons nos sincères remerciements.

Ce cliché représente les photographies des enfants qui font l'objet des observations VII, VIII, IX. Nous remercions vivement M. Roudinesco, interne du service, qui a bien voulu nous autoriser à le reproduire.



DEFINITION, SYMPTOMES, DIAGNOSTIC

Avec MM. Variot et Bonniot, nous désignerons sous le nom d'Hémispasme congénital de la lèvre inférieure, « la contraction incoordonnée des muscles abaisseurs de cette lèvre ».

Ce trouble de coordination est relativement peu fréquent puisque sur douze cents enfants environ qui, depuis le mois de juillet 1908, ont été examinés à l'Hospice des Enfants Assistés, tant à la crèche qu'à la nourricerie, il n'a été observé que huit fois, ce qui donne une fréquence d'à peine un pour cent.

Quant à la cause même de cette affection, il ne nous a pas été possible de la mettre en évidence. Nous n'avons pu, il est vrai, avoir des renseignements sur les antécédents des enfants, et c'est là, nous le reconnaissons, une lacune importante dont nous nous excuserons en rappelant que la majorité des nourrissons, sur lesquels ont porté les observations, sont des abandonnés. Dans un cas cependant, ainsi que M. Variot l'a

rapporté, le caractère familial héréditaire nous a paru très net puisque le père et le frère de l'enfant présentaient le même trouble situé du même côté (observat. IV) Mais n'y a-t-il là qu'une simple coïncidence, cela nous semble bien difficile à admettre.

De plus, comme on observe chez certains sujets une déformation secondaire de la boîte crânienne consistant en plagiocéphalie, siégeant souvent du même côté que la lésion, on peut penser qu'ils présentent un degré de moindre résistance pour certains tissus et que le tissu musculaire a été atteint tout d'abord.

Cliniquement, l'hémispasme se présente de la façon suivante :

Lorsque l'enfant est calme, sa commissure labiale peut être, soit normale, soit légèrement déviée vers le côté atteint, sans que, cependant, cette déviation puisse faire prévoir le degré de déformation qui existera lors des mouvements des lèvres. Si, en effet, l'enfant vient à crier, à pleurer..., on remarque aussitôt qu'une moitié de la lèvre inférieure est attirée en bas en même temps qu'elle s'éverse en dehors, découvrant ainsi, la partie correspondante de la gencive. L'orifice buccal présente alors une forme oblique ovalaire analogue à celle qu'on observe dans la paralysie faciale. En outre, dans ces cas très accentués, on remarque que le peaucier du côté atteint entre en contraction, augmentant ainsi la déformation de la lèvre et contribuant à accentuer le pli naso-génien.

D'autres fois, la déformation de la bouche est moins

marquée et alors la lèvre est seulement tirée en bas, sans être éversée en dehors. Elle n'apparaît dans ces cas que dans les mouvements accentués des lèvres, ainsi que le montre le fait suivant rapporté par M. Variot à la Société de Pédiatrie : « L'un de nous a vu une asymétrie semblable de la contracture dans le côté droit de la lèvre inférieure chez une jeune dame qui lui avait été adressée par le Dr Crouslé (de Maguy), dans le département de Seine-et-Oise. La contorsion unilatérale de la lèvre inférieure à droite apparaissait un peu lorsque cette dame parlait et devenait très apparente quand elle riait. Ce trouble léger remontait à la première enfance ».

On n'observe aucun trouble de la sensibilité, ni trophique ; de même si on palpe les muscles soit au repos, soit pendant la contraction, on ne remarque aucune différence d'un côté à l'autre. L'aspect du reste de la figure n'est nullement modifié.

Au point de vue fonctionnel, l'hémispasme de la lèvre inférieure n'entraîne aucun trouble. En effet, nous avons vu les nourrissons prendre le sein ou le biberon, aussi bien que ceux qui ne présentaient pas cette déformation.

D'autre part, les adultes n'en sont nullement gênés, ainsi qu'on peut en juger par le fait rapporté plus haut et d'après la lecture de l'observation suivante rapportée par MM. Variot et Bonniot dans « La clinique infantile » du 1er janvier 1909 :

« Un de nos jeunes confrères, très distingué, fils de médecin lui-même, porteur d'un trouble analogue, a bien voulu se prêter à notre examen et nous donner lui-même les détails de son observation. Âgé de 25 ans, cet abaissement de la lèvre du côté gauche est chez lui congénital et était beaucoup plus marqué, nous a-t-il dit, dans le jeune âge. Pas de maladies infectieuses, pas de paralysie faciale. Il a eu seulement, il y a cinq ans, une otite moyenne non suppurée avec vertige labyrinthique et du côté droit, c'est-à-dire du côté opposé. Cela se passait au moment de son tirage au sort et il a été réformé pour cet ensemble de symptômes qu'on a cru être un reliquat de paralysie faciale. C'est si peu une paralysie faciale que depuis sa première jeunesse il jouait des instruments à vent (trombone, contrebasse) dans la fanfare du collège où il était et il avait pour cet exercice les lèvres plus solides que ses camarades. Si cela ne va pas avec la conception d'une paralysie faciale, cela va au contraire très bien avec la tonicité que présente la contraction des muscles lisses, tonicité due au sarcoplasme de la fibre musculaire. L'examen électro-diagnostique que nous venons de pratiquer nous a donné chez lui :

Diminution notable de la contractilité faradique, diminution de la contractilité galvanique avec contraction lente et égalité d'action des deux pôles et réaction longitudinale; cela comme chez nos deux enfants, dans le seul muscle orbiculaire inférieur, moi-

tié gauche. Ce sont là encore des réactions indiquant un état partiel de dégénérescence du muscle strié ».

Pour se rendre compte de la façon dont se produit la déformation, il convient de se rappeler la constitution de la charpente musculaire contribuant à former la lèvre inférieure. Celle-ci comprend un faisceau du peaucier, du Risorius et du buccinateur, le carré du menton, le triangulaire des lèvres et l'orbiculaire inférieur. Ce dernier s'intrique sur la ligne médiane avec celui du côté opposé. De plus, au niveau des commissures, les deux orbiculaires inférieurs viennent mêler leurs fibres à celles des deux orbiculaires supérieurs, formant ainsi un sphincter sur lequel viennent se fixer les divers muscles des lèvres. Une partie de cet anneau étant plus faible dans une de ses portions, les muscles s'insérant à ce niveau n'ont plus une résistance antagoniste suffisante et arrivent à rétracter excessivement en bas la lèvre inférieure du même côté « d'où l'aspect spasmodique et grimaçant de la contraction ». C'est là, d'ailleurs, l'explication que donnent MM. Variot et Bonniot et qu'il nous a semblé logique d'admettre.

En somme, contraction unilatérale de la lèvre inférieure, se montrant dès la naissance, avec absence de troubles fonctionnels tels sont les caractères que l'examen clinique permet de reconnaître. Cet examen clinique devra d'ailleurs être complété par l'examen électrique et à ce propos il nous paraît bon de rappeler

brièvement les diverses réactions qu'on observe à l'état normal et à l'état pathologique.

Dans tout examen électrique, on explore successivement les nerfs, puis les muscles. Dans le cas actuel, l'examen du nerf facial n'ayant rien montré d'anormal, nous ne nous occuperons que des modifications qui peuvent survenir dans les muscles.

A l'état normal quel que soit le courant employé, la contraction du muscle est toujours vive, instantanée et « rapide comme l'éclair ». Pour le courant faradique, quel que soit le pôle employé, l'action est la même. Pour le courant galvanique, il faut faire varier l'intensité avec les pôles, et c'est ainsi que lorsque l'intensité est faible, la contraction apparaît avec le pôle négatif seulement, quand l'intensité est plus forte, la contraction se montre également au pôle positif, ce que l'on traduit par la formule suivante N F C > P F C.

A l'état pathologique, on peut observer avec le courant faradique de l'hyper ou de l'hypo-excitabilité, avec le courant galvanique, la secousse musculaire devient lente et vermiculaire, on note de l'inversion de la formule polaire ou de l'égalité d'action des deux pôles, c'est-à-dire N F C > P F C.

Voyons maintenant, quels résultats a donné l'examen électrique dans le cas actuel :

Dans la majorité des examens, on observe de la diminution de la contractilité faradique; dans tous les examens, de la diminution de la contractilité galvani-

que, de la lenteur dans la secouse musculaire, souvent de l'inversion de la formule polaire et de la réaction longitudinale.

C'est là, comme l'a indiqué M. Bonniot, un syndrôme partiel de dégénérescence.

Ce résultat est donc nettement différent de celui observé dans la paralysie faciale, où l'on note, à ce stade, l'abolition complète de la contractilité faradique et une diminution plus grande encore de la contractilité galvanique. La paralysie faciale, d'ailleurs, se manifeste par des troubles fonctionnels siégeant, soit au niveau de la bouche (pli naso-génien disparu), soit au niveau de l'orbiculaire des paupières; du côté atteint, l'aspect du visage est plus lisse que du côté sain par suite de la perte de la tonicité musculaire. Ce sont là autant de symptômes, qui n'existent pas dans le cas d'hémispasme de la lèvre inférieure, de sorte qu'en somme, le diagnostic se fait très facilement.

Evolution. — L'évolution de ce trouble peut se faire de deux façons différentes. Ou bien il s'atténue, sans cependant disparaître complètement, du moins, d'après ce que nous avons vu, ou bien il persiste et cause alors un trouble notable dans l'esthétique du visage.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. TRAITEMENT

Dans un cas où l'autopsie a pu être pratiquée (il s'agit du jeune H..., mort à 4 mois 1/2), M. le Dr M. Ferrand, chef du laboratoire de l'Hospice des Enfants Assistés, a trouvé les résultats suivants :

« Les faisceaux musculaires de l'orbiculaire sont mis à découvert par une incision parallèle à la direction de leurs fibres. Il semble que du côté malade, le muscle ait un aspect *plus rouge* que du côté sain. Il a à peu près la même épaisseur et la même consistance.

« Ces muscles, avec le tissu environnant, la sous-muqueuse et la muqueuse labiale, sont détachés de chaque côté en fragments symétriques. Ils sont fixés dans l'alcool à 90°, inclus à la paraffine. Une partie servira ultérieurement aux dissociations.

« Plusieurs coupes pratiquées en des points différents de ces fragments du côté sain et du côté malade ont été étudiées comparativement.

Coté sain. — Sur l'une des coupes, les fibres mus-

culaires ont un diamètre moyen de 6 à 7 μ, leur fibrillation longitudinale et transversale est très nette. Leurs noyaux sont volumineux de 3 à 5 μ. de diamètre et paraissant entièrement normaux.

Sur un second fragment, toutefois, on remarque, sur certaines fibres, l'absence de la striation transversale; sur d'autres, cette striation encore visible est beaucoup moins nette.

Côté malade. — Sur deux fragments de muscle, la striation longitudinale est plus accentuée, dissociant la fibre en fibrilles plus petites. *La striation transversale manque sur le plus grand nombre des fibres.* Enfin, il semble que la fibre soit moins dense, moins pleine, moins facilement colorable. Le diamètre ne paraît pas cependant notablement modifié et les noyaux sont normaux.

« Dissociation. — Deux fragments, pris autant que possible en des points comparables, du côté sain et du côté malade, sont dissociés, colorés par le picrocarmin et montés dans la glycérine. On ne relève aucune différence dans l'aspect des fibres quel que soit le côté examiné. La striation longitudinale et transversale est parfaitement apparente.

« Sur un seul point, représentant le vingtième environ du fragment, du côté malade, la striation longitudinale plus accentuée rappelle l'aspect observé sur les coupes et la striation transversale apparaît encore mais avec beaucoup moins de netteté.

« En résumé, *macroscopiquement*, le muscle du cô-

té malade a paru un peu plus rouge que du côté sain.

« *Histologiquement*, sur des coupes symétriques, la striation longitudinale de la fibre du côté malade est plus accentuée; la striation transversale est notablement moins apparente, et l'élément rappelle ainsi l'aspect d'une fibre musculaire lisse. Par contre, la dissociation, portant il est vrai sur des fragments ayant séjourné trois mois dans l'alcool, ce qui rend habituellement la striation plus visible, ne nous ont pas permis de relever des différences bien sensibles dans la structure des fibres de l'un ou de l'autre côté.

L'examen microscopique des triangulaires n'a montré aucune différence dans leur structure ».

Ces résultats paraissent donc concorder avec ceux fournis par l'examen électrique qui, comme nous l'avons indiqué, met en évidence un syndrôme partiel de dégénérescence. Il ne faut pas oublier, en effet, que l'orbiculaire intrique sur la ligne médiane, ses fibres avec celles du côté opposé et que, par conséquent, on peut trouver des fibres en voie d'atrophie du côté sain et des fibres normales du côté malade.

Traitement. — Jusqu'à présent, il n'a pas été essayé de traitement, les gens porteurs de cette malformation s'y accoutumant parfaitement. Cependant, il y aurait lieu, pensons-nous, ainsi que nous le faisait remarquer M. Bonniot, d'appliquer le traitement électrique, car le courant faradique donne dans des cas analogues, de très bons résultats.

Observation I (MM. Variot et Bonniot)

nmuniquée à la Société Médicale des Hôpitaux
le 18 décembre 1908

Le jeune G... est entré au mois de juin 1908 à la nourricerie; il était âgé de 12 jours.

Son poids était de 3 kg. 400 et sa taille de 51 centimètres. C'était donc un bébé normal et assez bien développé. On s'aperçut tout de suite que lorsqu'il criait sa bouche était de travers et nous pensâmes d'abord que peut-être le nerf facial avait été serré par le forceps et que nous étions en présence d'une paralysie obstétricale.

Mais, en y regardant de près, nous vîmes que l'orbiculaire des paupières et tous les autres muscles du côté opposé à la déviation de la commissure fonctionnaient bien normalement et nous nous assurâmes que leurs réactions électriques étaient normales; nous reviendrons, plus loin, sur les détails de l'examen électrique, identique, d'ailleurs, dans les deux cas. La description clinique sera bien facilitée si l'on veut jeter un coup d'œil sur le cliché représentant le visage de cet enfant lorsqu'il crie et qui a été pris par le Docteur Lassablière, au commencement de juillet 1908.

On voit que les deux yeux sont complètement fermés et qu'il n'y a aucune autre symétrie dans les contractions des muscles buccaux que celle résultant de l'abaissement très prononcé de la commissure et du renversement de la moitié droite de la lèvre en dehors.

Dès que l'enfant cessait de crier, la grimace disparaissait, la figure redevenait normale, et au repos c'est à peine si la lèvre inférieure semblait très légèrement inclinée en bas, du côté droit, la fente buccale n'était pas absolument horizontale.

L'enfant fut mis au sein d'une nourrice sédentaire et ne parut pas gêné pour têter; dès les premiers mois il prenait 800 à 900 grammes de lait par jour. Il se développa bien, puisqu'il pèse maintenant, à l'âge de 6 mois, 7 kilogrammes 500 et que sa taille est de 63 centimètres. Cependant il offre une plagiocéphalie très marquée du côté droit quoiqu'il n'eût pas de craniotabes dans les premiers temps de sa naissance. Il a toujours la tête tournée à droite, dans son berceau.

L'abaissement de la commissure de la moitié droite de la lèvre inférieure apparaît encore à six mois lorsqu'il pleure, mais la difformité semble être un peu atténuée; lorsque l'enfant rit, il a aussi la bouche de travers, mais beaucoup moins que lorsqu'il pleure.

Il faut noter sur le cou, à la partie moyenne, un pli transversal oblique ascendant du côté droit et un autre pli oblique, à droite, sous le maxillaire, comme si le peaucier de ce côté se contractait plus que celui du côté opposé où ces plis n'existent pas.

Observation II (MM. Variot et Bonniot)

Communiquée le même jour que la précédente

Le jeune H..., né le 3 décembre 1908, est apporté le 5 aux Enfants Assistés, pour y être abandonné. La surveillante de la crèche s'est aperçue que, dès qu'il crie, il fait une grimace bizarre, la moitié gauche de la lèvre inférieure est entraînée en bas, découvrant partiellement la gencive,

L'aspect est exactement le même que chez le précédent, sauf que l'abaissement de la commissure siège à gauche au lieu d'avoir lieu à droite.

Le pli naso-génien est beaucoup plus accentué du côté gauche que du côté droit lorsque l'enfant crie; cependant la lèvre supérieure n'est pas relevée anormalement.

Tous les muscles faciaux du côté opposé y compris l'orbiculaire des paupières, se contractent bien et leurs réactions électriques sont normales; on est en droit d'éliminer immédiatement l'idée d'une paralysie faciale du côté opposé à la déviation de la lèvre. Il semble que pendant les cris, lorsque la grimace est apparente, le muscle peaucier du côté gauche se contracte plus que du côté droit et que la peau du cou est plus plissée à gauche.

Actuellement, cet enfant, âgé de 3 semaines, a un poids de 3 kg. 200 et une taille de 51 centimètres. Il n'a pas gagné de poids, bien qu'il soit nourri au sein.

Il prend bien le sein.

Au repos, la lèvre inférieure est à peine abaissée du côté gauche; en palpant les deux moitiés de la lèvre inférieure entre le pouce et l'index, on ne constate aucune différence d'épaisseur ni de consistance, d'un côté à l'autre, chez aucun de ces deux enfants.

Il est bien certain, comme le démontre surabondamment le premier cas que nous suivons depuis plus de six mois, que ces troubles fonctionnels si prononcés dans la musculature de la bouche, ne présentent qu'une ressemblance grossière avec la paralysie faciale du côté opposé, et nous devons en rechercher l'explication dans l'étude des réactions électriques des muscles faciaux.

Examen électrique. — Contrairement à ce qu'on pourrait penser au premier abord, il ne s'agit pas d'une paralysie du nerf facial. En effet, l'examen individuel des muscles de la face et des peauciers d'une part, et la recherche de leur contractilité électrique de l'autre, montrent qu'ils réagissent normalement, ainsi du reste, que les troncs mêmes des deux nerfs faciaux, à *l'exception seule du demi-orbiculaire de la lèvre inférieure* du côté qui se rétracte. Il s'agit du labial inférieur droit ou gauche de Duchenne, de Boulogne, suivant celui de nos deux enfants qu'on considère. C'est peut-être là une sorte d'atrophie, ou, pour parler sans rien préjuger de l'état anatomique, une sorte d'*atonie*, limitée à un seul muscle et dont le résultat est de donner, nous venons de voir par quel mécanisme, à la lèvre un aspect grimaçant, spasmodique, quand certains muscles entrent en jeu.

Mais, il y a plus: l'examen électro-diagnostique de ce muscle présente des particularités intéressantes. Il réagit normalement au courant faradique, mais avec le courant galvanique, on constate de la lenteur de contraction, avec prédominance d'action du

pôle positif à la fermeture du courant, c'est-à-dire, inversion de la formule polaire. Nous constatons aussi qu'on provoque plus facilement la contraction du muscle lésé en portant l'excitation sur le labial, de l'autre côté, suivant l'axe des fibres musculaires: c'est la réaction longitudinale ou à distance, de Ghiharducci-Doumer.

Il y a donc là un syndrome qui se rapproche beaucoup de ce qu'on considère comme une *réaction partielle de dégénérescence.*

Ce syndrome existant dans un muscle probablement lésé d'une façon congénitale et dans ce muscle seul, prend une réelle valeur, lorsqu'on considère que, d'après des travaux sur la physiologie du muscle de Botazzi et de Mlle Joteyko, ces réactions du sarcoplasme de la fibre musculaire sont telles qu'on les rencontre, par exemple, dans les muscles lisses ou dans les muscles striés soumis à l'action de la vécatrine. Ces considérations induisent à penser qu'il s'agit ici d'un arrêt de développement limité au muscle labial inférieur.

(*Extrait de la Communication du 15 février à la Société de Pédiatrie*).

S'il est vrai, comme cela nous paraît probable, qu'il s'agit, en l'espèce, d'une malformation d'origine musculaire, on peut comprendre que chez un organisme pareil, sur un terrain qui semble prédisposé congénitalement à l'*atonie* de certains tissus, viennent se greffer d'autres malformations, acquises, celles-là, et d'ailleurs sans gravité, telles que la *plagiocéphalie.*

C'est ce que nous avons constaté chez le premier de nos sujets examinés, le jeune G..., actuellement âgé de neuf mois. On aperçoit aujourd'hui, chez lui, un aplatissement de la bosse pariéto-occipitale droite, (notons en passant que cela s'est produit du mê-

me côté que la déviation buccale) avec saillie légère en avant de la bosse frontale; donc plagiocéphalie droite. Celle-ci provient du décubitus latéral droit, qui est favorisé lui-même par de l'hypertonicité du sterno-cleido-mastoïdien de ce côté. C'est là un mécanisme fréquent et peu connu de la plagio céphalie: on sent, en effet, chez cet enfant, la corde du sterno-cléido-mastoïdien droit plus saillante que du côté opposé.

Observation III (MM. VARIOT ET BONNIOT)

(*La Clinique Infantile, 1^er^ janvier* 1909) publiée page 16

Observation IV (MM. VARIOT ET BONNIOT)

Communiquée à la séance de la Société Médicale des Hôpitaux du 15 janvier 1909

Le jeune M... Elie est un enfant normalement développé, né le 27 mars 1907, âgé de 22 mois environ.

L'aspect clinique étant absolument identique à la description que nous avons donnée, nous nous bornerons à donner les renseignements suivants:

Les modifications de la contractilité siègent dans le labial droit. Voici quelques renseignements précis sur les résultats de l'examen électrique:

Diminution de la contractilité faradique;

Diminution de la contractilité galvanique. La contraction minima se produit pour le pôle négatif à 2 milliampères du côté sain, à 5 milliampères seulement du côté malade, et contrac-

tion lente. On provoque aussi la réaction à distance ou longitudinale.

Donc, comme pour les autres enfants déjà présentés, réaction partielle de dégénérescence.

Chez ce petit malade, il y a, de plus, une contraction un peu plus forte dans les triangulaires et carré du menton du côté malade, sans doute à cause de l'âge déjà plus élevé et du fonctionnement plus marqué de ces deux muscles.

De plus (extrait de la communication du 15 février 1909), le père de cet enfant « est porteur d'un léger trouble analogue de la musculature de la lèvre inférieure du côté droit, apparent surtout lorsqu'il parle, et il semble même que quand il rit, la commissure des lèvres de ce côté se laisse plus facilement distendre du côté gauche. De plus, sa femme vient d'accoucher, il y a cinq semaines, d'un second garçon venu à sept mois, né le 6 janvier 1909, qui pesait à sa naissance 2 kil. 100, qui pesait, un mois après, 2 k. 270, et chez qui nous venons de constater la même malformation et du même côté, visible surtout quand il pleure. Chez le père et le fils le trouble musculaire siège du côté droit.

Observation V (MM. Variot et Bonniot)

Communiquée à la même séance que la précédente

L'autre enfant est une petite fille, L... Madeleine, née en mai 1908. Au repos, on n'aperçoit même pas d'abaissement léger de la commissure labiale, comme chez le précédent. La contorsion

de la lèvre n'apparaît que lorsqu'elle pleure. Rien autre d'anormal dans son état.

L'examen électrique montre une diminution de la contractilité faradique et de la contractilité galvanique dans le labial inférieur gauche: contraction lente et réaction longitudinale.

La disharmonie dans la contraction des muscles péribuccaux qui prend un caractère spasmodique et donne un aspect grimaçant au visage, paraît donc s'expliquer, dans tous ces cas, par une prédominance d'action du carré du menton et du triangulaire des lèvres sur le labial inférieur qui n'a pas sa tonicité normale.

Ces faits nouveaux sont tellement semblables aux deux premiers, que nous avons tout lieu de croire que l'hémispasme de la lèvre est également congénital.

Observation VI

Communiquée à la Société de Pédiatrie

Nous venons d'observer un nouvel enfant âgé de 10 jours, ce qui, entre parenthèses, porte à sept le nombre des cas que nous avons pu étudier depuis quelques mois, la petite Renée-Yvonne D..., née le 26 janvier 1909, qui présente cette malformation à un assez faible degré, perceptible néanmoins du côté droit. Les modifications correspondantes de l'excitabilité électrique dans le labial inférieur droit sont conséquemment moindres, encore que parfaitement constatables; nous avons enregistré:

Pas de modification de la contractilité faradique;

Au courant galvanique, contraction lente et contraction de fermeture au pôle positif plus précoce que du côté sain. Donc, comme dans les autres cas, réactions partielles de dégénérescence, mais à un degré moindre;

Réactions normales dans les muscles triangulaires des lèvres et carré du menton.

Si, maintenant, on veut se rendre compte de l'aspect particulier de la lèvre lorsque ces enfants pleurent ou rient, il suffit de se rappeler que l'orbiculaire des lèvres forme un sphincter, sur lequel viennent se fixer les muscles élévateurs ou abaisseurs de la commissure (élévateur commun du nez et de la lèvre supérieure, canin, grand et petit zygomatique, risorius, etc., pour la lèvre supérieure, triangulaire des lèvres, carré du menton et peaucier pour la lèvre inférieure). Ces trois derniers muscles, spécialement dans le cas qui nous occupe, ne trouvant point une résistance antagoniste suffisante, arrivent à rétracter excessivement en bas la lèvre inférieure du même côté, d'où l'aspect spasmodique et grimaçant de la contraction.

Observation VII

La jeune D... Elise, née le 5 avril 1909, entre à la nourricerie, le 11 avril. Elle pèse 3 k. 500 et mesure 48 centimètres.

Elle présente un hémispasme très marqué du côté gauche, avec plagiocéphalie du même côté.

La croissance est normale.

L'examen électrique, fait en juin, donne les résultats suivants:

Diminution de la contractilité faradique;

Diminution de la contractilité galvanique avec inversion de la formule:

PFC = 5 mma.

NFC = 6 mma.

Réaction longitudinale.

Revue à la fin de septembre, on constate que l'hémispasme a notablement diminué.

Observation VIII

C.... Marcel, né à 8 mois, le 11 juin 1909, est entré à la nourricerie le 12 juin.

Son poids de naissance était de 2 k. et sa taille de 42 centimètres.

Il présente de l'hémispasme du côté gauche. Cependant il se développe bien, puisque, le 28 juillet, il mesurait 47 cent. 50 et pesait 3 k. 070. C'est vers cette époque que fut pratiqué l'examen électrique par M. Bonniot, qui observe:

Une diminution de la contractilité faradique;

Une diminution de la contractilité galvanique;

Le minimum de contraction apparaît dans l'orbiculaire inférieur:

Pour le côté sain, NFC à 4 mma.

Pour le côté malade, NFC à 7 mma.

En outre, réaction longitudinale de Guilharducci-Doumer.

Observation IX

Le jeune G... Charles entre à la nourricerie le 28 septembre 1909.

Il est âgé de 4 mois et pèse 5 k. 800; taille, 60 centim.

Il présente de l'hémispasme du côté droit et de la plagiocéphalie du même côté.

Le résultat de l'examen électrique, pratiqué le 2 octobre, indique:

Diminution de la contractilité faradique;

Diminution de la contractilité galvanique avec inversion de la formule polaire:

Orbiculaire inférieure: côté malade, NFC = 7 mma.

PFC = 5 mma.

côté sain, NFC = 5 mma.

On constate de la réaction longitudinale.

Par contre, il semble, ainsi que nous l'avons déjà vu chez d'autres sujets, que le triangulaire des lèvres soit plus excitable du côté malade que du côté sain:

Côté sain NFC = 6 mma.

Côté malade NFC = 4 mma.

En résumé, dans ces observations comme dans les précédentes, on constate un syndrome de réaction partielle de dégénérescence.

CONCLUSIONS

1° L'Hémispasme de la lèvre inférieure, nous paraît donc, ainsi que MM. Variot et Bonniot l'ont montré, une entité morbide bien définie, puisqu'il donne lieu à un ensemble de symptômes qu'on ne rencontre pas dans des cas analogues.

2° La cause paraît en être un arrêt de développement de l'orbiculaire inférieur.

3° Le diagnostic est facile, basé sur les signes physiques, l'absence de troubles de la déglutition et de la succion chez le nouveau-né, l'absence de troubles fonctionnels chez l'adulte et les résultats de l'examen électrique, qui le différencient de la paralysie faciale.

4° Nous insisterons sur son caractère héréditaire et familial possible et surtout sur ce fait qu'il est congénital.

5° Enfin, si l'hémispasme ne cause pas de troubles fonctionnels notables, il entraîne un trouble important

dans l'esthétique de la physionomie qui peut ou s'atténuer spontanément sans cependant disparaître complètement ou persister et dans ce cas, il y a tout lieu de penser que le traitement faradique donnerait de bons résultats.

Vu : Le Président de Thèse,

DÉJERINE.

Vu : Le Doyen,

LANDOUZY.

Vu et Permis d'Imprimer,

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

Société Médicale des Hôpitaux, 18 décemb. 1908, 15 janv. 1909.

Société de Pédiatrie, 16 février 1909.

La Clinique Infantile, N^{os} 1, 3, 5, 1909.

Imprimerie Spéciale, H. CHACORNAC, 9, Rue de l'Eperon. Paris

LANE MEDICAL LIBRARY

To avoid fine, this book should be returned on or before the date last stamped below.